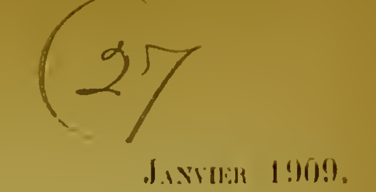


2e Année — N° 1. Janvier 1909.

ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR DES VAISSEAUX ET DU SANG

PUBLIÉES SOUS LA DIRECTION DU

Dr H. VAQUEZ

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris, Médecin de l'hôpital Saint-Antoine.

Rédaction : Dr Ch. LAUBRY, Dr Ch. AUBERTIN, Dr Jean HEITZ

EXTRAIT

Affection congénitale du cœur avec polycythémie secondaire intense et albuminurie orthostatique

PAR

F. PARKES WEBER

Médecin de l'hôpital allemand de Londres et de l'hôpital de Mount-Vernon, pour les affections de la poitrine, à Hampstead.

PARIS

LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS

19, RUE HAUTEFEUILLE, 19

1909



AFFECTION CONGÉNITALE DU CŒUR AVEC POLYCYTHÉMIE SECONDAIRE INTENSE ET ALBUMINURIE ORTHOSTATIQUE.

PAR

F. PARKES WEBER,

Médecin de l'hôpital allemand de Londres et de l'hôpital de Mount-Vernon pour les affections de la poitrine, à Hampstead.

Le présent travail a été inspiré par le cas d'un jeune homme qui, malgré ses vingt-deux ans, présentait une taille et un aspect bien au-dessous de cet âge : avec 1m,66 de taille, il donnait l'impression d'un garçon de quinze à seize ans, et il pesait seulement 41 kilogrammes. On notait chez lui une cyanose marquée du nez, des oreilles, des mains et des pieds. Les lèvres et la langue étaient d'un bleu presque noir. Les extrémités des doigts et des orteils étaient élargies, arrondies et violacées. La gêne de la circulation capillaire pouvait être jugée d'après le temps relativement très long que prenait pour s'effacer la tache blanche produite sur la main par la pression du doigt. Les gencives saignaient facilement, en raison peut-être de la présence de dents cariées.

A l'examen du thorax, les dimensions du cœur semblaient normales. L'auscultation révélait uniquement la présence d'un souffle systolique léger avec maximum sur la ligne médio-sternale, à la hauteur du deuxième espace intercostal.

L'examen radioscopique, pratiqué obligeamment par le Dr Hugh Walsham, montra que la direction générale du cœur était plus transversale qu'à l'état habituel et que l'ombre aortique était légèrement élargie vers la gauche. Pouls régulier à 88; pression artérielle systolique de 100 millimètres de mercure (à l'artère humérale). Les poumons, le foie et la rate paraissaient normaux ; mais plusieurs examens urinaires montrèrent la présence d'albumine chaque fois que le sujet se trouvait en position debout : vers onze heures du matin, la quantité d'albumine était considérable, mais il n'existait pas de cylindres. Par contre, l'urine émise immédiatement au lever pouvait être considérée comme normale.

Un examen hématologique pratiqué le 18 octobre 1908, par

piqûre du doigt montra un sang de couleur très foncée : l'hémoglobine (par la méthode de Haldane) pouvait être quotée 160 p. 100; on comptait 10 300 000 globules rouges par millimètre cube et 7 000 blancs. L'équilibre leucocytaire (déterminé obligeamment par le Dr A.-B. Boycott après numération de 500 éléments blancs) comprenait 17,2 p. 100 de lymphocytes, 5,4 p. 100 de formes de transition, 2,2 p. 100 de grandes cellules hyalines, 72,2 p. 100 de polynucléaires, 2 p. 100 d'éosinophiles et 1 p. 100 de mastzellen. Les globules rouges paraissaient tout à fait normaux bien que leur index colorimétrique fût faible.

L'examen radiographique des mains montra au Dr Walsham, comme seule anomalie, la persistance des cartilages épiphysaires aux métacarpiens et aux phalanges. Il n'existait pas d'ostéo-arthropathie hypertrophique, et la proportion des sels calcaires paraissait normale.

Quoique facilement essoufflé, le malade pouvait faire, à pied et lentement, 1 mille ou 2, et il servait comme aide dans un bureau de poste à la campagne.

Les commémoratifs montraient que la cyanose avait existé dès la naissance. Pendant les cinq premières années, l'enfant eut fréquemment de petites syncopes, qui paraissaient provoquées par les émotions ou les contrariétés et qui s'accompagnaient d'aggravation de la cyanose. Il ne put marcher qu'à quatre ans, mais il semble qu'il parla au même âge que les autres enfants. Il resta toujours sujet plus ou moins à de l'incontinence d'urine diurne et nocturne.

Quant à ses parents, ils sont encore tous deux vivants et en bonne santé ; aucun membre de la famille ne présente de lésion congénitale du cœur ni d'anomalie de développement d'aucune espèce. Il est curieux de noter que le malade a un frère jumeau qui est fort et parfaitement bien portant.

*
* *

L'association de l'albuminurie orthostatique à la malformation cardiaque et à la cyanose est intéressante, et elle s'explique aisément par la congestion veineuse des viscères abdominaux, qui, sans aucun doute, doit s'exagérer beaucoup dans la station debout. Il serait difficile de préciser la nature de la malformation du cœur, mais on peut penser : 1° qu'il existe une communication interventriculaire ou interauriculaire ; 2° que l'artère pulmonaire est probablement rétrécie à son origine, sinon complètement fermée, et 3° qu'il y a persistance du canal artériel, bien que le souffle continu si caractéristique des communications entre l'aorte et l'artère pulmonaire soit absent.

Le point le plus intéressant de l'observation actuelle est cependant le degré extrême auquel se trouve poussée la polycythémie compensatrice. Certains auteurs ont émis autrefois l'opinion que, dans les cyanoses chroniques liées aux affections de cœur, le nombre des globules rouges n'excédait jamais 8 000 000 ; mais certaines numérations, dans des cas de sténose pulmonaire congénitale ou dans d'autres formes plus complexes également congénitales, ont montré des chiffres supérieurs : Banholzer, en 1894, a compté 9 447 000 ; G.-A. Gibson, 8 470 000 (1895) ; Variot 10 540 000 (1897) ; Audry, 9 860 000 (1902) ; Babonneix, 9 084 000 (1902) ; Fromherz, 9 800 000 (1903) ; Friedel Pick (1904) et J.-H. Drysdale (1902), plus de 10 000 000 ; Batty Shaw (1907), 8 320 000 ; Murray Leslie, 9 630 000 et 12 720 000 (1907) ; Gardère, 9 000 000 (1908) ; Weill et Mouriquand, 6 138 000 à 10 000 000 (1908) ; Lesieur et Froment, 8 500 000 (1908).

La polycythémie ou polyglobulie, dans les affections congénitales ou acquises du cœur, est, à l'heure actuelle, généralement considérée comme un phénomène de compensation : elle représente un effort de la moelle osseuse pour remédier à l'oxygénation insuffisante de sang et des tissus par l'augmentation numérique des globules rouges, c'est-à-dire des cellules chargées de distribuer l'oxygène aux différentes régions de l'économie. C'est en somme une réaction vitale analogue à l'augmentation numérique des polynucléaires du sang dans les invasions streptococciques ou autres. Émile Weil (de Paris) a montré le premier que la polycythémie des cardiopathies est associée à une réaction érythroblastique contemporaire du côté de la moelle osseuse. En 1901, à l'autopsie de deux enfants qui présentaient une sténose congénitale de l'artère pulmonaire et de la cyanose chronique, il rencontra une moelle en transformation rouge avec disparition complète du tissu graisseux normal sur les coupes. Ces faits ont été confirmés par Mackey et par d'autres auteurs. En 1907, L.-G.-J. Mackey, examinant les coupes de moelle osseuse pratiquées par J. Miller dans un cas semblable à ceux de Weil, put faire les mêmes constatations que ce dernier auteur.

La polycythémie des sujets atteints d'affections congénitales du cœur ou d'insuffisance cardiaque chronique représente donc une hyperplasie vraie des érythrocytes et des tissus qui contribuent à les former ; elle est tout à fait de même ordre que l'hypertrophie myocardique, qui se produit dans les conditions nécessitant un travail anormal de tout ou partie de la musculature du cœur.

Il est vrai que la grande concentration du sang qui résulte du ralentissement circulatoire, de la *stase* dans les capillaires, peut pour une part expliquer la polycythémie des affections chroniques

du cœur : cette concentration sanguine pourrait être mesurée par le dosage du résidu sec du sérum (ou du plasma sanguin obtenu après centrifugation des éléments figurés). C'est du moins ce qu'ont tenté de faire Weintraud et Senator dans les cas de *polycythémie splénomégalique*, affection désignée aussi sous le nom d'*érythrémie*.

Il n'en est pas moins vrai que la polycythémie des cardiopathies chroniques est pour une grande part une polycythémie vraie, et la preuve doit en être cherchée dans ce fait que l'augmentation numérique des globules rouges peut être mise en évidence non seulement dans le sang des capillaires ou des veines, mais encore dans celui des artères. G.-A. Gibson, chez un enfant de seize ans soupçonné de péricardite médiastinale, a trouvé dans le sang artériel 7000000 globules rouges, dans le sang capillaire 8500000 et à la veine 10000000. Palleri et Mergari, dans un cas de sténose pulmonaire congénitale, ont trouvé à la piqûre du doigt 6650000 globules rouges, dans une veine du bras 6400000 et dans le sang de l'artère temporale 5950000.

Bien plus même, on doit avoir toujours présente à l'esprit cette pensée que les valeurs ci-dessus nous donnent du chiffre total des érythrocytes de la circulation une idée plutôt inférieure que supérieure à la réalité. Le volume total de la masse sanguine est en effet très augmenté dans les cardiopathies : en faveur de cette opinion, parlent déjà l'aspect congestif de la peau, celui des lèvres et même de la rétine examinée à l'ophtalmoscope, ainsi d'ailleurs que l'hyperémie viscérale rencontrée aux autopsies.

Il est bon d'ajouter que le volume de la masse totale du sang a pu être mesuré pendant la vie dans un cas au moins de cardiopathie chronique, et trouvé très augmenté. La recherche a été faite au moyen de la méthode dite oxycarbonée, méthode décrite en 1900 par J.-S. Haldane et Lorrain Smith et vérifiée expérimentalement chez l'animal en 1906 par C.-G. Douglas. Ce dernier auteur a reconnu que les résultats obtenus par ce procédé concordaient parfaitement avec ceux de la méthode ancienne de Welcker basée sur le jaujage du sang extrait des tissus après la mort de l'animal. Or Lorrain Smith et H.-L. Mc. Kisack, chez un jeune garçon de douze ans porteur de symphyse péricardique avec cyanose chronique, purent constater non seulement que la proportion des globules rouges était excessive par rapport au plasma (polycythémie relative), mais de plus, en se servant de la méthode oxycarbonée, ils virent que le volume total du sang était fortement accru : il existait donc indubitablement chez cet enfant un état de « pléthore vraie », avec 6340000 globules rouges et une masse sanguine à peu près doublée par rapport au volume

normal. On en doit conclure que le degré réel de polycythémie dans les affections chroniques du cœur, congénitales ou acquises, n'est certes pas surestimé par les chiffres que donnent les numérations du sang (polycythémie relative), mais qu'au contraire ces chiffres restent très au-dessous du degré de polycythémie absolue. Pour l'estimation de cette dernière, il faudrait toujours tenir compte du volume de la masse totale du sang.

Au point de vue pronostic, on s'est demandé si la polycythémie secondaire devait être considérée comme un bon ou un mauvais signe lorsqu'on la constate chez un cardiaque? Il est bien certain que, si l'hypertrophie des parois du cœur est utile pour compenser les fuites ou les sténoses valvulaires, de même la polycythémie agit dans l'intérêt du malade en compensant l'imparfaite oxygénation du sang et des tissus. Mais on sait aussi qu'une grosse hypertrophie cardiaque implique forcément une certaine gravité de la lésion valvulaire, et il n'est pas douteux qu'un accroissement secondaire considérable du nombre des érythrocytes du sang indique toujours une gêne considérable de l'oxygénation de l'organisme.

BIBLIOGRAPHIE

Aubry, cité par Quiserne. Des polyglobulies. *Thèse de Paris*, 1902.
Baronneix, cité par Quiserne. Des polyglobulies. *Thèse de Paris*, 1902.
Banholzer. *Centrallbatt für inn. Med.*, 1894, Bd. XV.
Douglas (C.-G.). *Journal of Physiology*, London, 1906, vol. XXXIII, p. 403.
Drysdale, Albutt and Rolleston's System of med., 1905, vol. I, p. 667.
Frommerz. *Münch. med. Wochenschr.*, 1903, Bd. L, p. 1718.
Gardère. *Lyon méd.*, 1908, vol. CX, p. 897.
Gibson (G.-A.). *Lancet*, 1895, vol. I, p. 24.
Haldane et Lorrain Smith. *Journ. of Physiol*, London, 1900, vol. XXV, p. 331.
Lesieur et Froment. *Lyon méd.*, 1908, vol. CX, p. 1232.
M. Leslie. *Proceedings Royal Soc. of Medicine*, Clinical Section, 1908, vol. I, p. 34.
Mackey. *Birmingham med. Review*, 1907, vol. X, p. 113, 177.
Palleri et Mergari, cités par Quiserne. Des polyglobulies. *Thèse de Paris*, 1902.
Pick (Friedel), *Münch. med. Wochenschr.*, 1904, Bd. LI, 461.
Senator. *Zeitschr. für klin. Med.*, Berlin, 1906, Bd. LX, p. 357.
Shaw et Cooper. *Transact. of the clinical Society of London*, 1907, vol. XL, p. 259.
Smith (Lorrain) et Mc. Kisack, *Transactions pathological Society of London*, 1902, vol. LIII, p. 136.
Variot, cité par Quiserne. Des polyglobulies. *Thèse de Paris*, 1902.
Weil (Émile). *Comptes Rendus Soc. de biol.*, Paris, 1901, vol. LIII, p. 713.
Weill et Mouriquand. *Lyon méd.*, 1908, vol. CX, p. 844.
Weintraud. *Zeitschr. für klin. Med.*, Berlin, 1904, Bd. LV, p. 91, 129.



CORBEIL. — IMPRIMERIE ÉD. CRÉTÉ.

